

Aus der Klinik und Poliklinik für Kieferchirurgie
der Universität Erlangen-Nürnberg

Direktor: Professor Dr. Dr. E. Steinhäuser

Zur Korrektur der Dysostosis Otomandibularis

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt von
Jehuda Israel Jakubowicz
aus Georgensgmünd

Aus der Klinik und Poliklinik für Kieferchirurgie
der Universität Erlangen-Nürnberg

Direktor: Professor Dr. Dr. E. Steinhäuser

Zur Korrektur der Dysostosis Otomandibularis



Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde
dem Fachbereich Medizin
der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

vorgelegt von
Jehuda Israel Jakubowicz
aus Georgensgmünd

Gedruckt mit Erlaubnis des Fachbereichs Medizin
der Universität Erlangen-Nürnberg



Dekan: Prof. Dr. E. Rügheimer

Referent: Prof. Dr. Dr. E. Steinhäuser

Tag der mündlichen Prüfung: 14. Juni 1976

I N H A L T S V E R Z E I C H N I S

ALLGEMEINER TEIL:

- 1.) Einleitung
- 2.) Definition und Nomenklatur
- 3.) Geschichtlicher Rückblick
- 4.) Manifestationen
- 5.) Differentialdiagnosen zur Dysostosis Otomandibularis
- 6.) Pathogenese der Dysostosis Otomandibularis

SPEZIELLER TEIL:

Korrektur der Dysostosis Otomandibularis

A) Korrektur der knöchernen Defekte

Operationsmethoden nach:

- 1.) Kazanjian
- 2.) Robinson
- 3.) Robinson und Stoughton
- 4.) Converse
- 5.) Obwegeser
- 6.) Stark und Saunders
- 7.) Entin
- 8.) Longacre

FALLBERICHT:

B) Korrektur der weichteiligen defekten Strukturen

- 1.) Korrektur der queren Gesichtsspalte
- 2.) Rekonstruktion der Ohrmuschel

C) Zeitpunkt der operativen Behandlung

- 1.) Regulärer Behandlungsbeginn
- 2.) Abweichungen vom regulären Behandlungsbeginn

D) Zusammenfassung und Prognose



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543128_0054

Zur Korrektur der Dysostosis Otomandibularis

Allgemeiner Teil:

1.) Einleitung:

Das Krankheitsbild der Dysostosis Otomandibularis ist in der rekonstruktiven Chirurgie ein bekanntes Zustandsbild. Schon Anfang des 19. Jahrhunderts wurde diese Krankheit beschrieben. Eine Korrektur dieser Gesichtsmißbildung war verständlicherweise zur damaligen Zeit nicht möglich und erfordert heutzutage die ganze Kunst der plastischen rekonstruktiven Gesichtschirurgie. Die große Variationsbreite im Schweregrad der Dysostosis Otomandibularis und die große Schwierigkeit dieses Krankheitsbilds operativ anzugehen haben wahrscheinlich dazu geführt, daß nur wenige Beschreibungen existieren, die eine Korrekturmöglichkeit dieser Gesichtsdeformität aufzeigen.

Der Sinn dieser Arbeit ist es, das Krankheitsbild der Dysostosis Otomandibularis zu beschreiben, es differential-diagnostisch von anderen ähnlichen Krankheitsbildern zu trennen, die bisherigen Literaturangaben zur Korrektur der Dysostosis Otomandibularis unter besonderer Berücksichtigung des Zeitpunktes einer chirurgischen Intervention zusammenzufassen und über die operative Behandlung eines Mädchens in der Klinik und Poliklinik für Kieferchirurgie der Universität Erlangen - Nürnberg zu berichten.

2.) Definition und Nomenklatur:

Die Dysostosis Otomandibularis ist eine angeborene, nicht vererbare Gesichtsanomalie, wobei der Intelligenzgrad der mit dieser Krankheit behafteten Menschen nicht eingeschränkt ist. G o r l i n und P i n d b o r g (15) untersuchten über 50 Fälle mit unilateraler mandibulofacialer Dysostosis. Ganz bestimmte Symptome, die allen untersuchten Patienten eigen waren, veranlassten die Autoren den Terminus Hemifacial Microsomia zu verwenden, der dem in Deutschland gebrauchten Terminus Dysostosis Otomandibularis entspricht.

Das Krankheitsbild der Dysostosis Otomandibularis findet man in der Literatur unter einer großen Anzahl von Synonyma. Dies ist verständlich, wenn man die große Variationsbreite dieser Gesichtsanomalie berücksichtigt. Teilweise findet man unter der reichhaltigen Nomenklatur einen Versuch, die Pathogenese dieses Krankheitsbildes zu klären.

Folgende Nomenklatur wurde zur Beschreibung der Dysostosis Otomandibularis vorgeschlagen:

- 1.) Syndrom des ersten und zweiten Kiemenbogens
- 2.) Necrotic facial dysplasia
- 3.) Intrauterine Gesichtsnekrose
- 4.) Hemifacial Microsomia und Microtia
- 5.) Hemignathia und Microtia Syndrom
- 6.) Dysostosis Otomandibularis

- 7.) Congenital absence of the Ramus of the Mandible
- 8.) Agenesis of the mandibular Condyle
- 9.) Deformity of the temporomandibular complex
- 10.) Unilateral facial agenesis
- 11.) Malformation of the mandibular Ramus
- 12.) Auriculobranchiogenic dysplasia
- 13.) Otocephalic Syndrom

Die neuere Literatur zeigt, daß sich zwei Vorschläge durchsetzen konnten. So wird im amerikanischen Sprachgebrauch der Ausdruck Hemifacial Microsomia benutzt, während im deutschen Sprachgebrauch dieses Krankheitsbild als Dysostosis Otomandibularis bezeichnet wird.

3.) Geschichtlicher Rückblick:

Dem Bericht von G r a b b (16) zu Folge findet man die ältesten Berichte über Mißbildungen, die das Syndrom der Dysostosis Otomandibularis mit beinhalten auf den " Teratological Tablets ", die von den Chaldäern Mesopotamiens ungefähr 2000 vor Chr. geschrieben wurden. Übersetzungen dieser Keilinschrift offenbarten eine Liste von Deformitäten des Ohres und anderen Körperteilen. Erst im 19. Jahrhundert fährt die Berichterstattung wieder fort und von da ab kann man eine kontinuierliche Abhandlung dieses Themas bis zum heutigen Tag verfolgen.

1927 beschrieb D u g è s (11) wohl als erster einen

Fall, bei dem sich ein Defekt im Sinne einer Dysostosis Otomandibularis auf der linken Gesichtshälfte manifestierte.

1861 stellte C a n t o n (7) den Fall eines 16-jährigen Mädchens vor, die im Charing Cross Hospital verstarb und deren Untersuchung post mortem ein Fehlen des linken aufsteigenden Unterkieferastes einhergehend mit einer Microtie ergab.

1872 berichtete T o m e s (35) über einen Fall eines 18-jährigen Mädchens, dessen horizontaler Unterkieferanteil nicht länger als der eines 2-jährigen Kindes war, obwohl die andere Seite des Unterkiefers normal entwickelt war.

1847 berichtete R.W. Smith über einen Fall den er damals Congenital dislocation of the mandible nannte und von O g s t e n (26) 1874 umfassender beschrieben wurde.

1881 veröffentlichten M o o s und S t e i n b r ü g g e (24) in ihrem Artikel Anatomopathological Conditions in a Case of malformation of the right ear einen Fall von Dysostosis Otomandibularis bei einem 2 Tage alten Mädchen, die primär von ihren Eltern wegen eines mißgebildeten Ohres vorgestellt wurde und erst im Rahmen weiterer Untersuchungen eine Unterentwicklung des ganzen rechten Unterkiefers festgestellt wurde.

Es folgten Veröffentlichungen von K i r m i s s i o n (18) 1902, B ü r g e r (6) 1903, D a v i s (10) 1913, A l e x - a n d e r und B e n i s i (1) 1921, R o c h e r und

F i s c h e r (32) 1929, K a z a n j i a n (17) 1939,
B r a i t h w a i t e u n d W a t s o n (5) 1949, E n -
t i n (12) 1958, T a n z e r (34) 1958, L o n g a -
c r e D e s t e f a n o u n d H o l m s t r a n d (20)
1960, M a y (22) 1961, S t a r k u n d S a u n d e r s
(32) 1961, G o r l i n u n d P i n d b o r g (14) 1964,
G r a b b (16) 1965, M c K e n z i e (23) 1966, K n o -
w l e s (19) 1966, L o n g a c r e D e s t e f a n o
u n d H o l m s t r a n d (21) 1968, R o b i n s o n (31)
1970, R o b i n s o n u n d S t o u g h t o n (31) 1970,
O b w e g e s e r (25) 1970, C o n v e r s e (8) 1971,
B o w d e n (4) 1973, C o n v e r s e (9) 1973, P o s -
w i l l o (28) 1974, P r u z a n s k y (29) 1974.

Viele dieser Berichte geben zwar eine genaue Beschrei-
bung des Krankheitsbildes der Dysostosis Otomandibularis
wieder, eine detaillierte Planung zur Korrektur wird aber
erst 1939 von K a z a n j i a n (17) angegeben.

4.) Manifestationen:

Das Syndrom der Dysostosis Otomandibularis beinhaltet im
wesentlichen die folgenden Manifestationen, die auch als
Symptome des Krankheitsbildes gelten:

Orale Manifestationen:

G o r l i n u n d P i n d b o r g (15) fanden bei ihren
Untersuchungen, daß bei $1/3$ der Patienten mit einer

Agenesis des Ramus mandibulae gleichzeitig eine Makrostomie vorlag. In einigen Fällen wird aufgrund der Hypoplasie des Weichteilgewebes und der sich daraus ergebenden kleinen Wange die Makrostomie nur vorgetäuscht. Bei den meisten Patienten ließ sich eine Aplasie des Ramus mandibulae und des Condylus feststellen. Bei 50 % der Patienten mit Microtie lag gleichzeitig eine Agenesis des Ramus mandibulae vor. Der Gaumen ist gewöhnlich normal, gelegentlich wird von einem hohen asymmetrischen Gaumen berichtet. Nur bei einem Patienten manifestierte sich eine Spalte der Unterlippe und bei einem anderen konnte man eine Unterentwicklung der Glandula parotis feststellen. Die Zähne sind normal entwickelt, stehen aber in schlechter Okklusion. Als Folge der vertikalen Hypoplasie des Ober- und Unterkieferknochens der betroffenen Seite resultiert eine schräge Okklusionsebene, die nach Einlegen eines Holzspatels im Molarenbereich deutlich sichtbar wird. Die Okklusionsebene steht auf der betroffenen Seite höher als auf der normal entwickelten, wodurch sich eine Konvergenz zwischen Bipupillarlinie und Okklusionsebene ergibt.

Manifestationen des Krankheitsbildes am Ohr:

Die Mißbildungen des Ohres variieren von einer kompletten Aplasie bis zur verkümmerten Ohrmuschel. Der äußere Gehörgang fehlt meistens und gelegentlich ist eine Überzahl von Ohranhängsel, die überall an

der Verbindungslinie Mundwinkel Tragus vorkommen können, zu sehen. Die Ohranhängsel können sich sowohl mit als auch ohne Knorpeleinlage manifestieren. Weiterhin beobachtet man einen Tief- und Medianstand des Ohres der befallenen Seite, der wahrscheinlich Ausdruck der vertikalen knöchernen Hypoplasie ist.

Manifestationen des Krankheitsbildes am Auge:

Auffällig ist der Tief- und Medianstand des lateralen Augenwinkels auf der betroffenen Seite. Die Fissura palpebralis liegt tiefer als auf der Gegenseite.

Eine antimongoloide Augenstellung ist bei diesem Syndrom nicht zu sehen. Subkonjunktivale Dermoide Microphthalmus und Strabismus sind manchmal festzustellen.

Manifestationen am muskulärem System:

Fehlentwicklungen oder Hyperplasie der Muskeln, wie des Musculus masseters, Musculus temporalis, Musculus pterigoideus medialis und lateralis und der mimischen Muskulatur sind beobachtet worden. In sehr ausgeprägten Fällen können die Mundschließermuskulatur und das subcutane Fettgewebe ganz fehlen.

Manifestationen am nervalen System:

C o n v e r s e (9) berichtet über eine gelegentliche Paralyse des Nervus facialis. O b w e g e s e r (25)

machte die Erfahrung, daß der Nervus facialis einen abnormen Verlauf zeigt. Dies wird auch von B e l l u c i (3) bestätigt, der in 9 von 47 Fällen mit Ohrdeformitäten einen Kurzschluß des Nervus facialis über das Kiefergelenk feststellte. Der Nervus facialis trat in diesen Fällen nicht durch das Foramen stylomastoideum aus.

Andere Merkmale:

G o r l i n und P i n d b o r g (15) bemerkten eine pulmonäre Agenesie der befallenen Seite in 3 Fällen.

Zusammenfassend können wir bei dem Krankheitsbild der Dysostosis Otomandibularis folgende Veränderungen, die auch getrennt voneinander vorkommen können, beobachten:

- 1.) Verschiebung der Unterkiefermittellinie zur defekten Seite hin
- 2.) Kippung der Schneidezähne zur defekten Seite hin
- 3.) Kippung der Occlusionsebene
- 4.) Unilateraler Kreuzbiß
- 5.) Verkürzte Distanz zwischen äußeren Augenwinkel und Porus acusticus externus
- 6.) Macrostomie
- 7.) Microtie
- 8.) Deformitäten des Ohres (Außen -und Mittelohr)
- 9.) Fehlentwicklung des Ramus mandibularis und des Condylus
- 10.) Neuromuskuläre Fehlbildungen

- 11.) Aplasie der Glandula parotis
- 12.) Unterentwicklung des Os zygomaticum
- 13.) Unterentwicklung des Os temporale
- 14.) Unterentwicklung der Maxilla
- 15.) Unterentwicklung der Zunge
- 16.) Quere Gesichtsspalte

5.) Differentialdiagnose zur Dysostosis Otomandibularis:

Das bedeutendste differentialdiagnostische Kriterium ist die Nichtvererbbarkeit dieser Krankheit. G o r l i n und P i n d b o r g (15) sind der Ansicht, daß die occuloauriculo-vertebrale Dysplasie (Goldenhars Syndrom) wahrscheinlich eine Variante der Dysostosis Otomandibularis ist, die aber im Gegensatz zur Dysostosis Otomandibularis epibulbäre Dermoiden aufweist. L o n g a c r e (19) unterscheidet zwischen einer vererbaren und einer nicht vererbaren Form des Treacher Collins Syndroms. Der nicht vererbare Typ kann in seltenen Fällen bilateral sein, unterscheidet sich aber vom Treacher Collins Syndrom dadurch, daß keine Deformitäten der Augenlider auftreten und die oro-tragalen Defekte große Ausmaße annehmen können. Weitere Unterschiede sind die neuro-muskulären Fehlbildungen bei der Dysostosis Otomandibularis die bei der Dysostosis mandibulofacialis nicht auftreten. Bei letzterem kommt in 15 - 20 % eine Gaumenspalte vor, die man bei der Dysostosis Otomandibularis nicht feststellen kann.

G r a b b (16) ist ebenfalls überzeugt, daß das Syn-

drom des ersten und zweiten Kiemenbogens nicht identisch mit der unilateralen Form der mandibulofacialen Dysostosis ist, wie es von Franceschetti und Klein (14) beschrieben wurde. Unterschiede sieht Grabb (16) in der Vererblichkeit der Dysostosis mandibulofacialis, der antimongoloiden Augenstellung und Coloboma der unteren Augenlider. Ergänzend bemerkt Grabb (16), daß die Dysostosis mandibulofacialis nicht so häufig auftritt, für gewöhnlich bilateral ist und nicht die einseitige Unterentwicklung der Gesichts- und Kaumuskulatur, des Gaumens und der Zunge mit einschließt.

Poswill (28) ist der Ansicht, daß eine große Anzahl von craniofacialen Mißbildungen die mit Defekten des Ohres, der Kiefer, der Augen und deren Anhangsgebilden einhergehen, sich in zwei Hauptgruppen unterteilen lassen.

1.) Die Gruppe der Hemifacial Microsomia oder der von Goldenhar beschriebenen Variante, was auch die Meinung von Gorlin und Pindborg (15) widerspiegelt, und

2.) in die Gruppe des Treacher Collins Syndroms.

Das wichtigste Unterscheidungsmerkmal dieser zwei Gruppen ist die Symmetrie, bzw. die Asymmetrie des knöchernen Gesichtsschädels und der weichteiligen Strukturen.

Dies kommt dadurch zustande, daß beiden Gruppen eine verschiedene Pathogenese zugrunde liegt, deren frühzeitige Identifikation für die Behandlung von Patienten

mit diesem Krankheitsbild von außerordentlicher Wichtigkeit ist.

6.) Pathogenese:

Dem Krankheitsbild der Dysostosis Otomandibularis liegt im Gegensatz zu vielen anderen cranio-facialen Mißbildungen, die mit Defekten des Ohres, des Kiefers und der Augen einhergehen keine vererbliche Komponente zugrunde. Dies bestätigen Untersuchungen von G r a b b (16) 1965 und P o s w i l l o (28) 1974. Die Häufigkeitsrate gibt G r a b b (16) mit 1 : 5500, P o s w i l l o (28) mit 1 : 3500 an. Eine geschlechtliche Disposition scheint nicht vorzuliegen. G o r l i n und P i n d b o r g (15) fanden bei ihren Untersuchungen, daß die linke Seite häufiger befallen war, als die rechte Seite, zweifeln jedoch an, ob diese Feststellung statistisch signifikant ist. G r a b b (16) kam bei seinen Untersuchungen von 102 Patienten zum selben Ergebnis, fand aber eine signifikante Häufigkeit beim männlichen Geschlecht. In 12 Fällen wurde eine beidseitige Deformität auf Grund dieser Krankheit festgestellt.

K a z a n j i a n (17) betonte schon 1939 in seinem Bericht " Repair of Congenital Defects of the Mandible " die Progredienz dieser Deformität, die funktionell bedingt ist und nicht von irgendwelchen krankhaften Veränderungen abhängt. Die stärker ausgebildeten muskulären Anteile der nicht befallenen Seite dominieren und verursachen die Progredienz dieser Krankheit.

L o n g a c r e (21) sieht den Ursprung der Krankheit in einer fokalen vaskulären Störung. Er stützt diese Theorie auf Untersuchungen von L o c k h a r d t 1929 und M c K e n z i e (23) 1955, die bei der Sektion eines Kindes mit Treacher Collins Syndrom eine Sickerblutung der Arteria maxillaris feststellten. Sie glaubten, daß der ursprüngliche Defekt in der Arteria stapedia lag, die normalerweise die Blutzirkulation des sich entwickelnden Gesichtes während der kritischen Phase, zwischen der Trennung des ersten Aortenbogens und der Entwicklung der Arteria carotis externa aufrecht erhält. Diese Vermutung veranlaßte M c K e n z i e (23) die folgenden kraniofacialen Gesichtsmißbildungen unter dem " ersten Kiemenbogensyndrom " einzuteilen:

- 1.) Das Treacher Collins Syndrom
- 2.) Das Pierre Robin Syndrom
- 3.) Die Dysostosis mandibulofacialis
- 4.) Deformitäten des äußeren und mittleren Ohres
- 5.) Angeborene Taubheit
- 6.) Hypertelorismus
- 7.) Lippen-Kiefer-Gaumenspalten

Unberücksichtigt blieb jedoch in dieser Einteilung, daß Deformitäten die im Zusammenhang mit obengenannten carniofacialen Mißbildungen vorkommen, auch dem zweiten Kiemenbogen entstammen können.

P o s w i l l o (28) konnte 1974 anhand von tierexperi-

mentellen Versuchen das Krankheitsbild der Dysostosis Otomandibularis künstlich erzeugen. Er stellte fest, daß diese Mißbildung durch ein fokales Hämatom verursacht wird. Es zerstört das sich differenzierende Gewebe und bedingt eine Zerstörung der funktionellen Matrix. Darin ist auch die Progredienz dieser Krankheit zu sehen, die mit dem Wachstumsstillstand der Patienten zum Stehen kommt. P o s w i l l o (28) hebt hervor, daß der Defekt von einem unkontrollierten Geschehen ausgeht, das im Gegensatz zum Treacher Collins Syndrom mehr einen regionalen als einen generellen Impuls besitzt. Diese faciale Anomalie wird durch die Änderung des Zuges der Muskulatur und der übrig gebliebenen Ligamente noch gesteigert. Diese wechselnde Muskeltätigkeit produziert eine kompensatorische Änderung der anliegenden Strukturen in der Absicht eine bessere Funktion unter den gegebenen Bedingungen der Deformität zu liefern. So verursacht der primäre Defekt der Muskulatur und der Knochen eine sekundäre Wachstumsstörung, die sogar noch weitere Störungen an Strukturen, wie der Nase, Maxilla, Augen und Okklusion hervorrufen kann.

S t a r k (33) ist der Meinung, daß das Krankheitsbild der Dysostosis mandibularis in Analogie zur Pathogenese der Lippenspalten in einem mesodermalen Mangel im ersten Kiemenbogen begründet ist.

R o b i n s o n (30) ist der Ansicht, daß die Anomalität von einer intrauterinen Verletzung herrührt, die sich im Stadium von 20-25 mm Scheitelsteißlänge des Fetus ereignet hat.

Spezieller Teil:

Korrektur der Dysostosis Otomandibularis

Es ist verständlich, daß aufgrund der verschiedenen Erscheinungsformen dieser Gesichtsmißbildung hier keine Patentlösung einer chirurgischen Intervention angeboten werden kann. Es soll vielmehr der Versuch gemacht werden, die bereits beschriebenen Krankheitsbilder der Dysostosis Otomandibularis und deren operative Korrektur, sowohl der knöchernen als auch der weichteiligen Defekte, zusammenzufassen.

Die wesentlichen aus der Literatur bekannten Operationsmethoden sollen zur Beschreibung der Korrekturmöglichkeiten dienen.

A. Korrektur der knöchernen Defekte

Operationsmethode nach K a z a n j i a n :

K a z a n j i a n (17) beschrieb 1939 in seinem Artikel Congenital Absence of the Ramus of the Mandible 5 Fälle mit Dysostosis Otomandibularis. Bei einem dieser Patienten wurde eine operative Korrektur vorgenommen. Ziel dieser Behandlung war es ein besseres funktionelles und aesthetisches Ergebnis zu erhalten. So berichtet K a z a n j i a n (17) von einem 7 Jahre alten Jungen, den er am 8. Juni 1933 zum ersten Mal sah. Die Familienanamnese war negativ. Die Eltern, wie auch seine beiden Geschwister waren gänzlich gesund und hatten keine Mißbildungen. Soweit die Vorfahren

dieses Jungen erforscht werden konnte, zeigten sich auch bei ihnen keine Deformitäten. Bei der Untersuchung des Gesichtes des kleinen Jungens wurden folgende Veränderungen festgestellt:

Die linke Gesichtshälfte war unterentwickelt und der Ramus mandibulae fehlte gänzlich. Die Musculi temporalis, masseter und pterigoideus waren stark unterentwickelt; der äußere Gehörgang war verschlossen, die Ohrmuschel verkrüppelt. Die Okklusion war stark gestört und eine Mittellinienverschiebung nach links war deutlich sichtbar. Der kleine Patient wurde mit einer Fissur geboren, die sich in Form einer Narbe vom linken Mundwinkel zur Wange hin darstellte.

K a z a n j i a n s (17) Ziel war es, in diesem Fall den aufsteigenden Unterkieferast und das Ohr zu rekonstruieren. Der Bericht beschränkte sich jedoch lediglich auf die Wiederherstellung des vertikalen linken aufsteigenden Unterkieferanteiles.

K a z a n j i a n s (17) Schwierigkeiten bestanden

- 1.) in der Konstruktion einer kieferorthopädischen Apparatur, die ihm das postoperative Ergebnis erhalten sollte.
- 2.) In der Transplantation des Knochens, um den Ramus mandibulae zu rekonstruieren.

Die Problematik in der Konstruktion eines solchen kieferorthopädischen Gerätes lag darin, daß zum Zeitpunkt der Operation nur wenig bleibende Zähne durchgebrochen und

damit nur eine ungenügende Stabilisierung vorhanden war. Daraus ergaben sich zwei Unsicherheitsfaktoren die nicht beantwortet werden konnten. Wie würde sich das Transplantat im Verhältnis zur sich normal entwickelten Seite verhalten und wie sollte das Transplantat eine Stabilisation erfahren, da es ja nur an einem Ende Kontakt zur Mandibula besaß? Trotzdem entschloß sich K a z a n j i a n (17) zur Knochentransplantation.

Praeoperative Maßnahmen:

Aus stabilem Golddraht wurden jeweils für den Ober- und Unterkiefer zwei Retentionsschienen angefertigt, an denen Bänder für die bleibenden Zähne angelötet wurden. Außerdem besaßen diese Schienen Verankerungselemente mit deren Hilfe man mittels eines speziell dafür angefertigten starren Golddrahtes den Unterkiefer in der neuen Position fixieren und immobilisieren konnte. Diese Bänder wurden vor der Operation aufzementiert.

Operation:

Plan der Operation war es, das Os temporale mit der Mandibula durch das Knochentransplantat zu verbinden und so primär eine knöcherne Ankylose herzustellen. Zu einem späteren Zeitpunkt folgte dann eine Arthroplastik. Beide Operationen wurden von extra oral durchgeführt. Die Arthroplastik wurde 75 Tage nach der ersten Operation vorgenommen,

sie bestand in der Durchtrennung des Transplantats.

Das Ergebnis dieser Operation bezeichnete K a z a n j i a n (17) in mehreren Punkten als erfolgreich. So wurde eine merkliche Besserung der Gesichtskonturen erreicht, obwohl noch eine gewisse Asymmetrie weiterhin bestand. Das neu gebildete Gelenk hatte jedoch nicht dieselben funktionellen Eigenschaften, wie das auf der entsprechenden gesunden Seite.

Obwohl die Operation ein ermutigendes Ergebnis zeigte, konnte sie den Autor nicht voll und ganz zufriedenstellen und K a z a n j i a n (17) kam zu folgenden Schlußfolgerungen:

1.) Die Unterentwicklung der defekten Seite bleibt bestehen und tritt mit zunehmenden Wachstum des Kindes immer mehr in Erscheinung.

2.) Das transplantierte Knochenstück und die Arthroplastik geben zwar ein gutes funktionelles Ergebnis, ein Wachstum des Transplantates konnte jedoch nicht erwartet werden.

3.) Der operative Eingriff sollte nicht an Kindern vorgenommen werden.

4.) Die Operation sollte erst mit dem Durchbruch der bleibenden Zähne erfolgen.

Operationsmethode nach Robinson:

1970 findet man in R o b i n s o n s (30) Bericht " Congenital Absence of the Ramus of the Mandible" eine detaillierte Schilderung der operativen Korrektur dieses Krankheitsbildes. Dem Autor wurde ein 16-jähriges Mädchen vorgestellt, bei welcher eine Deformierung der Mandibula und eine starke Ein-

schränkung der Kaufunktion vorlag. Weiterhin bestand eine deutliche Asymmetrie des Gesichtes mit Verkürzung aller Strukturen der rechten Seite. Das rechte Ohr fehlte, der äußere Gehörgang war verschlossen. Das rechte Auge stand niedriger als das linke, hatte aber keine antimongoloide Augenstellung. Der gesamte rechte Ramus und Corpus mandibulae fehlte ab dem 2. Molaren, ebenso die rechten Muskuli masseter, temporalis und pterigoideus. Die Arteria carotis konnte in dieser Gegend leicht palpiert werden. Der restliche Anteil der Mandibula befand sich in einer stark retrudierten Position und artikulierte nur mit dem nach palatinal gekippten zweiten Oberkieferprämolaren. Der Oberkiefer und der Jochbeinkörper waren verkleinert, der Jochbogen fehlte. Eine Macrostomie lag nicht vor.

In diesem beschriebenen Fall entschied sich R o b i n s o n (30) für eine Korrektur in zwei Schritten, die in einem zeitlichen Abstand von zwei Jahren erfolgen sollte. Grund dafür war, daß nur ungenügend subcutanes Gewebe zur Verfügung stand, um das Knochentransplantat, welches den rechten Ramus mandibulae formen sollte, zu decken.

So bestand der erste Schritt dieser Operation in der Entnahme eines dicken, teilweise entepithelisierten Haut- und Fettgewebstransplantats vom Bauch der Patientin. Es folgte eine Inzision von zirka 3 cm Länge hinter dem fehlenden Ohr oberhalb der Haargrenze. Die Haut wurde unterminiert und das Transplantat in einem Ausmaß, das einer 15-prozentigen

Überkorrektur entsprach, eingelagert.

Die zweite operative Maßnahme erfolgte 2 Jahre später. Dabei erfolgte die Incision in einer Hautfalte hinter dem linken aufsteigenden Ast des Unterkiefers. Es folgte eine vertikale Osteotomie des Ramus mandibulae und eine Vorschiebung des Zahnbogens. Die Kiefer wurden durch Verwendung eines Kunststoffsplints und intermaxillärer Fixation immobilisiert. Das lange Condylarisfragment auf der linken Seite wurde rotiert, so daß die untere Spitze den verbleibenden Kieferstumpf berührte. Durch eine Drahtnaht fixierte der Autor beide Knochenteile in dieser Stellung. Daraus ergab sich ein v-förmiger Defekt, den er mit Knochentransplantaten ausfüllte. Die Zähne standen nun in einer besseren Okklusion. Eine weitere Incision erfolgte unter dem zukünftigen Kieferwinkel unter Darstellung des stumpfen Endes der Mandibula auf der rechten Seite. Hier benötigte der Operateur ein längeres Knochentransplantat. Es folgte durch stumpfe Präparation eine Tunnelierung bis zur rudimentären und kümmerlich entwickelten Fossa glenoidalis. An diesem Punkt angelangt bestimmte R o b i n s o n (30) die Länge des Transplantats, das er aus der fünften Rippe der rechten Seite gewann. Der Knorpel wurde zu einem Condylus geformt, das Transplantat eingesetzt und durch zwei Drahtnähte am Kieferstumpf fixiert. Die Genesung der Patientin war unkompliziert. Die intermaxilläre Fixation wurde wöchentlich kontrolliert und nach 12 Wochen entfernt.

Die letzte Untersuchung der Patientin erfolgte 1968, 6 Jahre nach dem zweiten Eingriff. Zwischenzeitlich war die Patientin verheiratet und hatte zwei gesunde Kinder geboren. Beschwerden hatte die Patientin keine, es stand lediglich der Wunsch nach einem besseren Ohr noch offen.

Operationsmethode nach Robinson und Stoughton:

Im gleichen Jahr unterstreicht R o b i n s o n und S t o u g h t o n (31) in dem Artikel "Surgical-Orthodontic treatment of a case of hemifacial Microsomia", die Notwendigkeit zum chirurgisch-orthopädischen Teamwork, um in Fällen von angeborener Gesichtsasymmetrie zu einem guten funktionellen und ästhetischen Ergebnis zu gelangen.

Aufgrund einer auffallenden Gesichtsasymmetrie wurde den Autoren ein 7 Jahre altes Mädchen vorgestellt.

Aus der Familienanamnese ging hervor, daß die Patientin schon bei der Geburt einen kleineren linken Gesichtsanteil besaß. Als kleines Kind entfernte man bei ihr ein Ohrpürzel auf der linken Seite. Bei der Patientin hatte sich eine progrediente Okklusionsstörung eingestellt und die Kaufunktion war eingeschränkt. Der Unterkiefer okkludierte in einer nach links abgewichenen retrudierten Position. Eine operative Maßnahme hielt R o b i n s o n (31) zu diesem Zeitpunkt für nicht angebracht. Die Patientin stand jedoch bis zum 14. Lebensjahr unter seiner Kontrolle. Zu diesem Zeitpunkt wurden Fernröntgen-

aufnahmen hergestellt, die folgenden Befund ergaben:

- 1.) Der Unterkiefer war stark retrudiert.
- 2.) Der ANB-Winkel betrug plus 11 Grad.
- 3.) Eine Unterentwicklung in der vertikalen Dimension die beide Alveolarfortsätze mit einschloß.
- 4.) Eine alveoläre Protrusion im Ober- und Unterkiefer.
- 5.) Eine Mittellinienverschiebung nach links um 5mm.
- 6.) Die linke Seite befand sich in einer Angel-Klasse II-, die rechte Seite in einer Angel-Klasse-I-Position.
- 7.) Der Processus condylaris fehlte auf der linken Seite.
- 8.) Die Fossa glenoidalis war nicht feststellbar.
- 9.) Der rechte Ramus mandibulae war leicht unterentwickelt.

Aufgrund einer Längendiskrepanz zwischen linker und rechter Unterkieferseite um 6 mm, einer alveolären Ober- und Unterkieferprotrusion und der Gesichtsdivergenz entschloß sich R o b i n s o n (31) die Korrektur dieses Krankheitsbildes mit kieferorthopädischen Maßnahmen einzuleiten. Diese bestanden in der :

- 1.) Extraktion aller vier ersten Prämolaren.
- 2.) Bebänderung der Zähne nach der Edgewise-Technik.
- 3.) täglichem Tragen eines kieferorthopädischen Gerätes, welche die linke Unterkieferseite zum Ausgleich der Okklusionsebene nach unten ziehen sollte.

Im Laufe von 11 Monaten konnten beide Zahnbögen ausgeglichen

und die Zähne basal ausgerichtet werden. Dann wurde die Patientin erneut untersucht und an Hand einer Modelloperation der chirurgische Eingriff geplant.

An Hand der Modellplanung wurde ein Kunststoffsplint angefertigt, wobei der Biß um 5 mm angehoben wurde. Der operative Eingriff begann mit einem submammären Schnitt, wodurch die darunterliegenden Rippen dargestellt wurden und ein zirka 6 cm langes Rippenstück zusammen mit 0,5 cm Knorpel entnommen werden konnte. Es folgte ein 3 cm langer extra-oraler Schnitt im Bereich des rechten Kieferwinkels. Nach Darstellung der lateralen Fläche des Ramus mandibulae osteotomierte R o b i n s o n (31) den Unterkiefer etwa 0,5 cm vor dem Kieferwinkel. Der Kunststoffsplint wurde nun eingelegt und der Kiefer durch intermaxilläre Fixation immobilisiert. Anschließend incidierte man etwa 1 cm unterhalb des linken Kieferwinkels. Durch stumpfe Präparation wurde jetzt zur Regio der Fossa glenoidalis tunneliert und das Rippentransplantat, dessen knorpeliges Ende zu einem Condylus geformt wurde, eingelegt. Das Knorpelstück berührte nun die Schädelbasis, das andere Transplantatende wurde mit Draht an den Mandibulastumpf im Bereich des Unterkieferwinkels fixiert.

Am vierten Tage postoperativ wurde die Patientin entlassen und die intermaxilläre Fixation nach 12 Wochen entfernt. Die Genesung erfolgte komplikationslos. Postoperativ erfolgte noch ein weiterer kieferorthopädischer Lückenschluß, eine Nivelierung der Zähne und eine Korrektur der Mittel-

linienverschiebung.

Die Patientin wurde 3 Jahre nach der Operation nachuntersucht. Sie hatte keinerlei Beschwerden. Die Mundöffnung war nicht behindert, es ließ sich auch kein Gelenkknacken feststellen. Die cephalometrische Untersuchung zeigte, daß der ANB-Winkel um 6 Grad reduziert wurde, ebenfalls konnte eine weitgehende Reduktion der Protrusion erzielt werden. Die vertikale Dimension der linken Gesichtshälfte blieb jedoch etwas verkürzt.

Operationsmethode nach Converse:

1971 gibt C o n v e r s e (8) einen kurzen vorläufigen Bericht über seine langjährigen Erfahrungen, die er mit der operativen Behandlung bei mehreren Patienten mit Dysostosis Otomandibularis gewonnen hat.

In einer Reihe von Fällen die der Autor in einem Zeitraum von 15 Jahren betreute, erfolgte eine Korrektur in zwei aufeinanderfolgenden Operationen. Die erste Operation wurde meist im Alter von 9 Jahren, der zweite Eingriff nach vollständigem Wachstum des Unterkiefers vorgenommen.

Bei der ersten Operation wurde der Unterkiefer sowohl auf der kurzen hypoplastischen Seite, als auch auf der gesunden Seite vertikal osteotomiert. Diese Maßnahmen erlaubten eine Rotation und ein Vorwärtsbringen des Unterkieferkörpers in eine Position, die zu adäquaten Okklusionsverhältnissen zwischen Ober- und Unterkieferzahnreihen führen sollte. Diese Stellung wurde durch kieferorthopädische Geräte stabilisiert. Durch die Öffnung

des Bisses auf der defekten Seite erzielte C o n v e r -
s e (8) eine Verlängerung des hypoplastischen Unterkiefer-
astes. Die entstandenen Lücken füllte er mit Knochentrans-
plantaten aus, die er entweder aus der Rippe oder aus dem
Beckenkamm der Patientin gewann. Der Biß wurde durch einen
Aufbiß gesperrt, mit dem aber auch gleichzeitig die neue
Okklusionsebene fixiert wurde. Der durch die Operation her-
gestellt offene Biß wurde in den darauffolgenden Monaten
durch Reduzierung der Höhe des Alveolarkammes und der Pro-
longation der Zähne langsam geschlossen. Im operations-
freien Intervall erfolgte der Durchbruch der bleibenden
Zähne unter kieferorthopädischer Kontrolle.

In der zweiten Operation, die nach Abschluß des Wachs-
tums erfolgte, wurde die Konturrestaurations des Unter-
kiefers vervollständigt. Hierfür gibt C o n v e r s e (8)
eine bilaterale Osteotomie zur Verlängerung des Kieferkör-
pers und zur Behebung einer verbliebenen Asymmetrie als
Mittel der Wahl an.

Operationsmethode nach Obwegeser:

1970 teilt O b w e g e s e r (25) in einem Bericht "zur
Korrektur der Dysostosis Otomandibularis" die Wiederher-
stellung der Gesichtskonturen und der Okklusion in eine
Korrektur der horizontalen Hypoplasie und in eine Korrek-
tur der vertikalen Hypoplasie ein. Der Autor stellte fest,
daß bei den rudimentären Formen die Abflachung der be-
fallenen Gesichtsseite in erster Linie das den Patienten
am meisten störende Symptom darstellt. Die Behandlung die-

ses Defektes erfolgt nach O b w e g e s e r (25) durch Onlays, die entlag des hypoplastischen Unterkiefers eingelagert wurden. Dabei wählt er zur Vermeidung von später sichtbaren Operationsnarben den intraoralen Zugang. Als Material der zu verwendenden Onlays kommen Acrylate, Silastic, Gewebe-Bankmaterial oder körpereigenes Gewebe in Betracht, wobei die Wahl der individuellen Erfahrung der Operateure überlassen bleibt. Er selbst bevorzugt lyophilisierten Bankknorpel. Einen Vorteil in der Verwendung dieses Transplantats sieht er darin, daß keine Materialentnahme am Patienten selbst erforderlich ist und daß es zu jeder Zeit in beliebiger Menge ab Lager zur Verfügung steht.

Eine zusätzliche Möglichkeit der Korrektur der horizontalen Hypoplasie sieht O b w e g e s e r (25) in der Verwendung von Dermal Fatgrafts, welche aus einem vom Hals entnommenen subcutanen Baronflap oder auch aus Hauptrolllappen gewonnen werden. Nach vorhergehender Entepithelisierung werden die Dermal grafts dann in die Wange eingesetzt.

Da die vertikale Hypoplasie vorwiegend skelettbedingt ist, führt O b w e g e s e r (25) zur Korrektur dieser Unterentwicklung in einer Operationssitzung eine Le-Fort-I-Osteotomie des Oberkiefers und eine sagittale Spaltung des Unterkiefers im aufsteigenden Ast beiderseits durch. Nach seiner Darstellung muß auf jeden Fall eine komplette Mobilisation

sowohl des Unterkiefers, als auch des Oberkiefers erreicht werden. Eine darauffolgende Drehung der unteren Hälfte des Gesichtsskeletts um einen Drehpunkt in der Gegend der Wangenleiste-Tuberregion der gesunden Seite nach unten soll einen Ausgleich der vertikalen Diskrepanz beider Seiten bewerkstelligen. Der keilförmige Knochendefekt der dadurch an der Abtrennungslinie des Oberkiefers entsteht, wird mit einem entsprechend geformten Knochentransplantat ausgefüllt. Die Fixation der mobilen unteren Gesichtshälfte erreicht O b w e g e s e r (25) durch direkte Knochennähte im Bereich der Oberkieferabtrennungslinie. Falls die Abwärtsbewegung der mobilen unteren Gesichtshälfte und ihre Rotation nach vorne zur Folge hat, daß bei einem zu kurzem Ramus auf der befallenen Seite kein Knochenkontakt mehr vorhanden ist, wird zur Überbrückung dieses Defektes ein weiteres Knochentransplantat benötigt. Die Wahl der Länge und Dicke des Transplantats ermöglicht gleichzeitig eine Korrektur der horizontalen Hypoplasie.

Die Korrektur der meist noch bestehenden Kinnrücklage und Kinnasymmetrie durch Knochenonlays konnten O b w e g e s e r (25) nicht befriedigen. In einer Zweitoperation korrigierte er diese Anomalie durch eine asymmetrische Verschiebung des Unterkieferrandes oder durch eine doppelstufige Kinnrandverlagerung.

Zur Besserung der Gelenkvorschubbewegungen empfiehlt O b -

w e g e s e r (25) eine Mobilisation des Gelenkes mit anschließender Behandlung durch kieferorthopädische Apparaturen. Korrekturmöglichkeiten der Ohrmißbildungen wurden in diesem Bericht nicht diskutiert.

Operationsmethode nach Stark und Saunders:

1961 schildern S t a r k und S a u n d e r s (33) die frühzeitige Korrektur einer Dysostosis Otomandibularis. Sie benutzten bei einem 18 Monate alten Kind ein knöchernes homoplastisches Transplantat, um die bestehende Mißbildung zu korrigieren.

Dieses Transplantat sollte nur eine temporäre Bedeutung haben und zwar solange, bis der Beckenkamm des Patienten sich entwickelt hatte, um ein entsprechendes autoplastisches Transplantat zu gewinnen.

Operationsmethode nach Entin:

1958 erschien unter dem Titel " Reconstruction in Congenital Deformity of the Temporomandibular Component " ein Artikel von E n t i n (12), in dem er über die Operation eines 7-jährigen Jungens mit Dysostosis Otomandibularis berichtete. Der Junge wurde nach den Berichten der Eltern ohne linkes Ohr geboren. Es befand sich jedoch in der Mitte der linken Wange eine rudimentäre Ohrmuschel. Als der Junge im Krankenhaus vorgestellt wurde, hatte er lange Haare, ähnlich einem Pagenschnitt, wodurch seine Mißbildung verdeckt werden sollte, ihm aber ein un-

natürliches weibliches Aussehen gab. Nachdem die Haare geschnitten wurden, konnte man eine Gesichtsasymmetrie feststellen, die durch eine Impression der linken Gesichtshälfte herrührte. Die Ohrmuschel fehlte, ein äußerer Gehörgang war nicht vorhanden. Ebenso fehlten auf der befallenen Seite die Fossa glenoidalis, die Glandula parotis, der Musculus masseter und der Ramus mandibulae. Außerdem beobachtete man eine Makrostomie. Die Röntgenaufnahmen zeigten einen Ramus mandibulae, der jedoch lediglich die Größe eines 6 Monate alten Säuglings hatte. Die rechte Seite war normal entwickelt. Dies führte zu einer Mittellinienverschiebung und zu einer medialen Rotation des linken Kieferastes. Es bestand weiterhin eine starke Okklusionsstörung und auf der linken Seite war nur der Eckzahn voll ausgebildet. Diese Mißbildungen führten dazu, daß der Junge ein psychisches Fehlverhalten zeigte und die Schule nicht besuchte. Dies veranlaßte E n t i n (12) zur sofortigen Maßnahmen, die in folgenden Eingriffen bestanden:

- 1.) Versorgung der kariösen Defekte der Zähne.
- 2.) Resektion des stark unterentwickelten Anteils des linken Ramus.
- 3.) Rekonstruktion des linken Unterkiefers mit Knochentransplantaten, die aus Tibia und Bankknochen bestanden, was eine weitere Kippung der Mandibula verhindern sollte.
- 4.) Kieferorthopädische Apparate im Ober- und Unterkiefer zur Herstellung einer besseren Okklusion.

Der Junge wurde mit einer akzeptablen Okklusion und Gesichtssymmetrie entlassen. Die Operation verhalf dem Jungen zu einer Festigung seiner Psyche, so daß er die Schule normal besuchen konnte.

Im Alter von 14 Jahren, nachdem die bleibenden Zähne durchgebrochen waren, war nur noch die Hälfte des ursprünglich transplantierten Knochens vorhanden. Es kam auch zu einem Rezidiv der Okklusion. Es war die Meinung von E n t i n (12), daß der erste operative Eingriff eine volle Entwicklung der rechten Gesichtshälfte ermöglichte und daß es jetzt durch eine zweite Operation möglich wurde, mit einem autoplastischen Transplantat den Defekt der Mandibula definitiv zu rekonstruieren. Ziel dieser Operation war es, eine weitere Verschiebung der Mandibula zu verhindern und zu einer Stabilisation der Mundöffnung zu gelangen. E n t i n (12) versuchte den Defekt durch ein metatarsales-phalangeales Transplantat vom rechten Fuß des Patienten zu korrigieren. Dieses Transplantat enthielt das Gelenk mit all seinen Ligamenten. Im Gesichtsbereich wurde die Regio des Processus mastoideus dargestellt. Die Suche nach dem Verlauf des Nervus facialis blieb erfolglos. Mit dem Meißel wurde in den Recessus zygomaticomastoideum eine Grube geformt, die groß genug war, um den Körper der 5. Zehen-Phalanx aufzunehmen. Mittels Drahtligaturen wurde das eine Ende der Phalanx in der vorgeformten Grube befestigt, während das proximale Ende mit dem Unterkieferkörper, ebenfalls mit Draht, verbunden wurde.

Die intermaxilläre Immobilisation der Kiefer geschah nachdem der Patient aus der Narkose aufgewacht war. Die postoperative Genesung verlief komplikationslos. Die intermaxilläre Fixation wurde nach 8 Wochen entfernt.

Das Ergebnis war eine normale Funktion des neu ersetzten Kiefergelenkes. Das Transplantat füllte einen Teil der Impression der linken Gesichtshälfte aus. Jedoch konnte die zuvor bestandene Asymmetrie nicht ganz behoben werden.

Das fehlende Ohr wurde durch eine Epithese ersetzt.

Operationsmethode nach Longacre:

1960 berichtet L o n g a c r e (20) über den Fall eines 3-jährigen Jungen, der mit einer Dysostosis Oromandibularis geboren wurde. Das mittlere und untere Drittel der rechten Gesichtshälfte waren hypoplastisch, ebenso das rechte Os temporale und das Os zygomaticum. Es bestand außerdem eine Microtie.

Die Korrektur dieser Defekte nahm L o n g a c r e (20) durch Rippentransplantate, die er als Onlays verwendete, vor. Er benutzte zudem das ganze knorpelige Segment der 7. Rippe, um das unterentwickelte Ohr zu rekonstruieren. Die Operation erfolgte im Alter von 3 1/2 Jahren. Eine Untersuchung 3 Jahre nach dem chirurgischen Eingriff zeigte keine ungünstige Veränderung im Bereich der rekonstruierten Ohrmuschel.

Fallbericht: Operateur: Prof. Dr. Dr. Steinhäuser

Patient R. P. 15 1/2 Jahre alt

Spezielle Anamnese:

Im Alter von 3 Jahren bemerkten die Eltern der kleinen Patientin, daß eine Asymmetrie im Gesichtsbereich auftrat, die sich mit höherem Alter verstärkte. Dabei zeigte die linke Gesichtshälfte ein stärkeres Wachstum als die rechte, so daß es zu einer Mittellinienverschiebung nach rechts kam. Außerdem bestand seit Geburt ein verkrüppeltes Ohr rechts. Das linke Ohr setzte tief an und stand ab. Die Eltern des kleinen Kindes stellten sich in der Erlangen Zahn- Mund - und Kieferklinik vor. Hier wurde geraten bis zum 15. Lebensjahr abzuwarten, denn dann sei das Körperwachstum des Kindes abgeschlossen und eine Operation im Gesichtsbereich möglich. Mit Erreichen des 15. Lebensjahres wurde die Patientin stationär zur operativen Korrektur dieser Gesichtsasymmetrie aufgenommen.

Eigenanamnese:

Kinderkrankheiten: Masern, Keuchhusten, Windpocken

Familienanamnese:

In der ganzen Familie ist kein weiterer Fall einer Gesichtsdeformität bekannt.

Allgemeiner Befund:

15 1/2-jährige Patientin im altersentsprechenden Allgemein- und Ernährungszustand. Auffallend war eine ge-

wisse Kindlichkeit und Intelligenzminderung.

Extraoraler Befund:

Bei der Betrachtung von en face erschien das linke Auge tiefer zu stehen, als das rechte. Die Lidspalten erschienen normal ausgebildet, es zeigte sich eine verstärkte Schrägstellung des Mundes, wobei das linke Ohr und der Unterkieferanteil nach caudal verlagert waren. Rechts bestand ein verkrüppeltes Ohr, während das linke Ohr tiefer angesetzt war und abstand. (Abb.1)

NAP:

Die Nervenaustrittspunkte des Nervus trigeminus waren nicht druckschmerzhaft und es zeigte sich keine Sensibilitätsstörung.

Nervus facialis: Es war keine Einschränkung in den Bewegungen der mimischen Muskulatur feststellbar.

Kiefergelenk:

Auf der linken Seite war der Öffnungs-Vorschub und die Seitwärtsbewegung nicht behindert. Auf der rechten Seite konnte kein Gelenkköpfchen getastet werden.

Lymphknoten:

Nicht palpabel.

Enoraler Befund:

Die Patientin besaß ein recht ungepflegtes und nicht ideal saniertes Gebiß mit geringem Zahnsteinbelag im Bereich der Unterkieferfront. Links bestand ein Kreuz-

biß bei sehr schmalem Oberkiefer. Die Okklusions-
ebene verlief schräg, wobei eine Richtung von rechts
oben nach links abwärts festzustellen war. (Abb.2)

Die Schneidekantendistanz bei der Mundöffnung betrug
2,8cm. Sichtbare Mund-Schleimhäute waren gut durch-
blutet und nicht gereizt. Die Zunge war frei beweg-
lich, feucht und nicht belegt. Der Rachenring zeigte
sich ebenfalls reizlos. Beim Anlauten beobachtete man
ein symmetrisches Anheben beider Gaumensegel.

Eine Veränderung der Speicheldrüsenausführungsgänge
konnte man nicht feststellen, es entleerte sich klarer
Speichel.

Röntgenbefund:

Auf der Panorama-Schichtaufnahme zeigte sich eine
Nichtanlage des rechten Kiefergelenkköpfchens bei
einem hypoplastisch aufsteigenden rechten Unterkiefer-
ast. Der horizontale Unterkieferast war nach caudal
abgebogen.

Die Aufnahmediagnose lautete: Dysostosis Otomandibularis.

Am 7. März 1974 erfolgte die Operation, die sich nach ent-
sprechender Planung in fünf Schritten aufgliederte:

(Abb.3)

- 1.) Entnahme zweier Rippentransplantate rechts im Bereich
der Knochenknorpelgrenze:

Durch einen etwa 8 cm langen submammären Schnitt wurde
der darunterliegende Muskel dargestellt, den man teils
stumpf, teils scharf abpräparierte. Die weitere

Schnittführung erfolgte auf der 5. und 6. Rippe mit Ablösen des Periosts. Man entnahm zwei etwa 7 cm lange Transplantate und zusätzlich ein etwa 2 cm langes Knorpelstück. Es folgte eine sorgfältige Naht des Periostschlauches, schichtweiser Wundschluß, feinste Intracutannaht. Anschließend wurde die Wunde mit einem ruhigstellendem Pflasterverband versorgt.

2.) Osteotomie im linken Oberkiefer:

Schnittführung an der Grenze Gingiva Propria-Gingiva mobile von 21 bis 27. Der Schleimhautperiostlappen wurde abgehoben und der Nervus infraorbitalis links dargestellt, der nicht erhaltungswürdige Zahn 21 wurde extrahiert. Es folgte eine horizontale Knochenincision mit der Fräse von Apertura piriformis bis zum Tuberbereich in genügendem Abstand von den Zahnwurzeln. Die mediale Kieferhöhlenwand wurde mit dem Meißel osteotomiert. Nach einer Schnittführung am Gaumen im Bereich der Raphe mediana vom dorsalen Rand des harten Gaumens zum mittleren Schneidezahn hob man den Schleimhautperiostlappen nur auf eine Breite von 5 mm nach links ab. In diesem Bereich wurde anschließend eine sagittale paramediane Osteotomie vom Hinterrand des harten Gaumens bis zu den mittleren Schneidezähnen durchgeführt. Die Oberkieferosteotomie wurde durch eine vertikale Knochenincision paramedian von der Apertura piriformis bis in die Alveole des extrahierten Zahnes 21 und mit dem gebogenen Meißel zwischen Tuber und Processus pterigoideus komplettiert. Der Oberkiefer war nun ausreichend mobil und konnte über eine praeoperativ ange-

fertigte Kunststoffpelotte mittels einer Bunse nach cranial in die gewünschte Höhe geschlagen werden. Daraufhin wurde die vorbereitete, in der Mitte geteilte, Drahtbogenschiene einligiert und eine Jochbogenschlängelung links angelegt. Mit der geteilten Schiene war es nun möglich, das Fragment einmal um eine knappe Zahnbreite nach medial und über die Jochbogaufhängung um knapp 1 cm nach cranial zu bringen. Ein Teil des Rippentransplantates wurde auf den Defekt in die facialen Kieferhöhlenwand gelegt und mittels einer Drahtligatur fixiert. Es folgte der Verschluss der Schleimhautincisionen.

3. Sagittale Spaltung des rudimentären Unterkieferastes

rechts, sowie des aufsteigenden Astes links:

Durch Anheben des Schleimhautperiostlappens stellte man den aufsteigenden Unterkieferast rechts dar und legte denselben auf der medialen Seite zwischen Incisura semilunaris und Lingula frei. Zwischen diesen beiden Bezugspunkten osteotomierte man mit der Lindemannfräse auf halber Dicke des Knochens von medial hier. In der Regio 37 wurde der Unterkiefer nach Obwegeser - Dal Pont aufgespalten und der Ansatz des Musculus pterigoideus vom distalen Fragment abgelöst. Der gleiche Vorgang wiederholte sich auf der anderen Seite, wo problemlos eine sagittale Spaltung nach Obwegeser - Dal Pont vorgenommen wurde.

4. Verlängerung des aufsteigenden Kieferastes durch Rippentransplantate:

In die nach stumpfer Präparation dargestellten Fossa

glenoidalis auf der Defektseite wurde nun das zurecht-
geschnittzte Rippentransplantat mit seiner knorpeligen
Seite eingelegt. Die Fixation erfolgte durch direkte Draht-
osteosynthese am kleinen Fragment des osteotomierten Unter-
kiefers. Entsprechend der vorherigen Planung konnte so der
Unterkiefer auf der linken Seite um 8 mm nach cranial ge-
bracht werden. Er stand daraufhin horizontal. Die Fixation
der Fragmente erreichte man durch cricumferential wiring
im Bereich der Fossa retromolare beiderseits. Rechts wurde
dabei zusätzlich noch ein Rippentransplantat als Onlay
fixiert. Einen kleinen zwischen dem aufsteigenden Unter-
kieferast und dem Transplantat klaffender Spalt füllte man
mit Bone-Chips, die aus den Rippentransplantaten gewonnen
wurden.

5. Vertikale Kinnrandreduktion und Kinnrandvorverschiebung.
Die Schnittführung erfolgte paramarginal im Kinnbereich:
Der Schleimhautperiostlappen wurde bis zum Untergrund des
Kinns abgehoben und der Nervus mentalis beiderseits dar-
gestellt. Anschließend entfernte man einen 0,8 cm großen
vom Foramen mentale links nach rechts reichenden und durch
die ganze Dicke des Unterkiefers gehenden Knochenstreifen.
Der Unterrand der Mandibula wurde daraufhin nach cranial
und ventral gebracht und in dieser Stellung durch direkte
Osteosynthese fixiert. Die dabei entstandene sagittale Stu-
fe wurde mit einem Teil des herausgenommenen Unterkiefer-
knochens aufgefüllt. Das Einlegen einer Redonsaugdrainage

beiderseits, welche peroral herausgeleitet wurde, der Verschluß der Incisionen und ein extraoraler Kompressionsverband bildeten den Abschluß der Operation.

Zusammenfassend seien hier die einzelnen Schritte noch einmal dargestellt:

- 1.) Entnahme zweier Rippentransplantate
- 2.) Oberkieferosteotomie links mit Höhersetzen dieses Maxillafragmentes um 8 mm
- 3.) Doppelseitige Unterkieferaufspaltung nach Obwegeser-Dal Pont
- 4.) Rekonstruktion des rechten Gelenkes mit Rippentransplantat
- 5.) Kinnplastik

Am 17.5.74 wurde die Patientin aus der stationären Behandlung entlassen. Durch die operative Korrektur konnte ein gutes funktionelles und ästhetisches Ergebnis erzielt werden. Bei der Entlassung wurden 14-tägige ambulante Kontrollen mit der Patientin vereinbart.

Nach Lösen der intermaxillären Verdrahtung 6 Wochen postoperativ bestand eine Kieferklemme mittleren Grades. In Inhalationsnarkose wurde mit einem Mundsperrerr eine Dehnung durchgeführt. Bei einer ursprünglichen Schneidekantendistanz von 20 mm erreichte man nun eine Distanz von 32 mm. Links setzte man einen Gummikeil ein, rechts einen

individuell gefertigten Paladurkloß, welche das durch die Dehnung erreichte Ergebnis sicherten.

Neben regelmäßigen Nachkontrollen waren spätere kleinere Korrekturoperationen im Bereich der Nase und eventuell auch des Kinns, sowie die Entfernung der Osteosynthesedrähte vorgesehen. Diese Korrekturoperation wurde im Laufe der folgenden 12 Monate durchgeführt und das erzielte Resultat war in kaufunktioneller, wie in ästhetischer Hinsicht sehr zufriedenstellend. (Abb.4)



Abb. 1a: Präoperatives Profil
mit mißgebildeter Ohr-
muschel und fehlendem
äußeren Gehörgang.

Abb.: 1b: Beim Mundöffnen
Abweichen des Unterkiefers
zur mißgebildeten Seite.





Abb. 2: Schräge Okklusionsebene,
die durch einen eingelegten Holz-
spatel demonstriert wird.

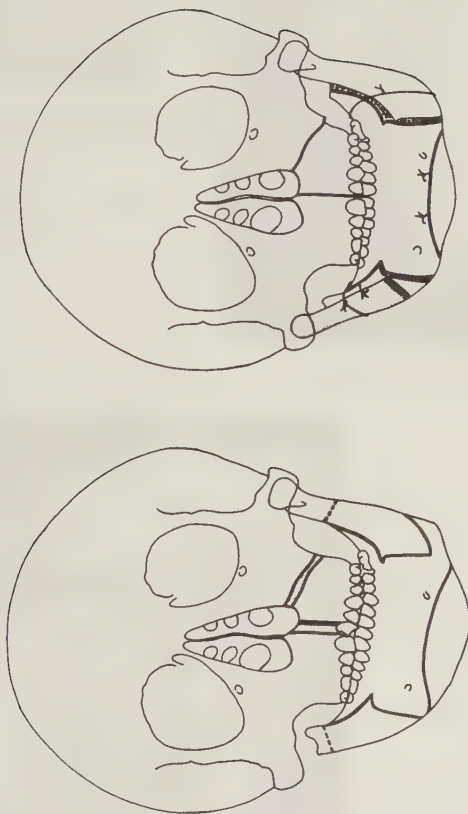


Abb. 3: Operationsplanung: Ribpentransplantation sowie
mehrfache Osteotomien im Ober- und Unterkiefer,
die einseitig durchgeführt wurden.



Abb. 4a:
Profil postopera-
tiv; das mißgebil-
dete Ohr ist durch
die Haare verdeckt.
Das Gesicht der Pa-
tientin scheint sym-
metrisch.



Abb. 4b.:
Die Okklusionsebene
konnte weitgehend be-
gradigt werden.

B) Korrektur der weichteiligen defekten Strukturen:

Die Korrektur im Bereich der Deformierungen der Weichteile, die typisch für das Krankheitsbild der Dysostosis Otomandibularis sind, unterteilen sich im wesentlichen in Korrekturen der queren Gesichtsspalte, sowie der Rekonstruktion des äußeren Ohres.

1. Korrektur der queren Gesichtsspalte:

Nur wenige Veröffentlichungen die das Krankheitsbild der Dysostosis Otomandibularis beschreiben und einen Vorschlag zur Rekonstruktion dieser Anomalie mit beinhalten, lassen eine Behandlung dieses aktuellen Problems erkennen. M a y (22) glaubt die Gründe dafür zu sehen, daß die Macrostomie im Gegensatz zur Kiefer-Lippen-Gaumenspalte keine isolierte Deformität darstellt, sondern im engen Zusammenhang mit anderen Fehlbildungen des Gesichtes steht. Die queren Gesichtsspalten imponieren als Kommissur verschiedener Länge und es kann in schweren Fällen praktisch zur Teilung des Gesichtes kommen. Die Spalten treten einseitig auf und pflegen sich meistens nicht über den vorderen Anteil des Masseters zu erstrecken. Die Ränder der Spalten sind typisch durch eine lippenrotähnliche Membrane begrenzt. In einigen Fällen ist nur der mediane Anteil der Spalte lippenrotähnlich begrenzt, während der laterale Anteil der Spalte seine Begrenzung durch die Haut findet. Eine aufgeworfene Erhebung die manchmal unter der Begrenzung der Spalte feststellbar ist, wird durch die freiliegenden Enden des Musculus orbicularis oris verursacht. Die Macrostomie,

die in leichten Fällen bei geschlossenem Mund nicht auffällt, wird erst beim Lachen oder Gähnen sichtbar, da durch die Teilung des Musculus orbicularis oris keine geschlossene Begrenzung des Mundes besteht. Daraus ergibt sich für die Rekonstruktion, daß die muskuläre Begrenzung des Mundes eine Schlüsselstellung bei der operativen Behandlung der queren Lippenspalten einnimmt.

Das Prinzip der Operationsmethode von M a y (22) ist die Bildung und die Rotation eines dicken muskulösen Lappens, der Lippenrot beinhaltet und von der einen Lippe zur anderen Lippe gedreht wird.

M a y (22) berichtet über drei Patienten bei welchen Korrekturen der queren Gesichtsspalte im Alter von 10 Wochen, 3 Monate und 2 1/2 Jahren vorgenommen wurden.

Zwei der kleinen Patienten wurden nach der obenbeschriebenen Methode operiert, bei dem 3. Patienten wurde lediglich eine Fusion der Lippenanteile vorgenommen.

In diesem Fall, wo lediglich eine Fusion der defekten Anteile vorgenommen wurde, wurde nach 14 Jahren eine weitere Korrektur durch eine doppelte Z-Plastik vorgenommen, um das erste nicht befriedigende Ergebnis zu verbessern.

S t a r k (33) entfernte in einer Operationssitzung die vorhandenen Ohranhangsgebilde im Bereich der Wange und verschloß gleichzeitig die quere Gesichtsspalte durch eine Z-Plastik. Diese Operationsmethode befürwortet auch L o n - g a c r e (21).

2. Rekonstruktion der Ohrmuschel:

Das Innenohr entwickelt sich früher und getrennt vom Mittel- und Außenohr, die sich zum gleichen embryonalen Zeitpunkt bilden. Die Dysostosis Otomandibularis ist deshalb von einer Fehlbildung des Mittel- und Außenohres begleitet. Das Innenohr ist jedoch normal entwickelt, so daß Patienten mit dieser Mißbildung, einem verkrüppeltem Ohr und einem Verschuß des äußeren Gehörganges zwar eine eingeschränkte Hörfunktion haben, aber eine Knochenleitung noch besteht. Da das Ohr auf der einen Seite normal entwickelt ist und auf der defekten Seite kein vollständiger Hörverlust besteht, ist das Erlernen einer normalen Sprache möglich. So beschränkt sich die Rekonstruktion des Ohres meist auf eine Wiederherstellung der Ohrmuschel.

1943 berichtete P e e r (27) erstmals über eine neue Methode der rekonstruktiven Ohrplastik, deren Technik er im Laufe von weiteren 5 Jahren verbessern konnte. Insgesamt operierte er 23 Patienten nach dieser Methode, die ein befriedigendes Ergebnis zeigten. Aufgrund von postoperativ auftretenden Infektionen, kam es jedoch zweimal zum Verlust der Knorpeltransplantate.

Prinzip dieser Operationstechnik ist es, den von den Patienten entnommenen Rippenknorpel, klein zerhackt in eine verschließbare, aus Vitallium bestehende Ohrmuschelform zu legen und unter die Bauchdecke des Patienten zu implantieren. Nach etwa 5 Monaten war die Form mit Bindegewebe und Gefäßen

durchzogen und somit auch die knorpeligen Segmente fest zusammengefügt. Dies ergab eine knorpelige Ohrmuschel, die dann in die Region des Ohres verpflanzt und mit Haut überdeckt ein gutes kosmetisches Resultat ergab.

T a n z e r (34) 1958 sieht in der Methode von P e e r (27) die einzige Alternative zu seiner Operationstechnik. Grund dafür ist, daß man nach seiner Methode nicht solange zu warten braucht, um ein praefabriziertes Knorpelstück zur Transplantation zu erhalten. T a n z e r (34) bezeichnet die Rekonstruktion des antihelix-scapha Komplexes. als die Schlüsselstellung der Rekonstruktion der Ohrmuschel. Mit Hilfe einer praeoperativ hergestellten Schablone entnimmt er dem Patienten diesen Knorpelkomplex aus der Rippe und implantiert es in die Ohrregion. Durch weitere Knorpeltransplantation und durch die Deckung dieser Transplantate mit Haut kommt T a n z e r (34) Schritt für Schritt zu einem nahezu normal aussehenden Ohr.

Die Schwierigkeit der Ohrmuschelrekonstruktion wird jedoch von allen Chirurgen, die sich mit diesem Problem befassen hervorgehoben.

C) Zeitpunkt der operativen Behandlung:

Für die Behandlung der Dysostosis Otomandibularis ist der richtige Zeitpunkt eine stets vieldiskutierte Frage. Ziel der Überlegungen ist es, die chirurgischen Maßnahmen möglichst zu reduzieren. Das heißt, in einem angemessenen Zeitraum die chirurgische Behandlung abzuschließen, was natürlich von den Ausmaßen der Fehlbildung abhängt. Dies steht natürlich im engen Zusammenhang mit dem Zeitpunkt der ersten chirurgischen Intervention. Die Frühbehandlung soll bei dieser Thematik außer acht gelassen werden und es soll zunächst der reguläre Beginn der chirurgischen Behandlung diskutiert werden.

Welche Kriterien sind es also, die den richtigen Zeitpunkt anzeigen?

1.) Regulärer Behandlungsbeginn:

Wenn man ein Kind untersucht, bei dem eine Gesichtsmißbildung vorliegt, dann ist man gewohnt, es nach dem Alter zu fragen. Man tut dies nicht nur um mit dem Kind ärztlichen Kontakt aufzunehmen, sondern auch um Informationen über den Entwicklungszustand des kleinen Patienten zu erfahren. Sagt nun das Alter etwas über den Entwicklungszustand des Kindes aus? Ja und nein. Das chronologische Alter ist sozusagen der Schlüssel, mit dem man eine Tür öffnet, hinter der sich die dem Chirurgen interessierenden Wachstums- und Entwicklungsabläufe verbergen; es ist ein Bezugswert auf den man alle weiteren Informationen wie z.B. Länge, Gewicht, Skelettreife und Zahndurchbruch beziehen muß. All diese Werte

haben nur Gültigkeit in Beziehung auf das Lebensalter. Die Altersangabe vermag natürlich nur eine sehr allgemeine Angabe des Entwicklungszustandes zu vermitteln, die für die Fragestellung, zu welchem Zeitpunkt eine operative Maßnahme durchgeführt werden soll, nicht ausreichend sein kann. Es wäre einfach, wenn man generell sagen könnte, die Behandlung müßte im 12. oder im 13. Lebensjahr erfolgen.

Die Entwicklung eines jeden Kindes unterliegt individuellen Gesetzen, die nicht durch die Altersangabe erfassbar sind, sondern in einem weniger, im anderen Fall mehr von den bei Reihenuntersuchungen gewonnenen Werten abweichen. Versucht man nun die Größe und das Gewicht des Patienten mit Erfahrungswerten in Beziehung zu bringen und daraus einen Behandlungsbeginn zu sehen, so kann man einer Täuschung unterliegen. Denn selbst dann, wenn ein Kind größer ist als seine Altersgenossen, kann man aus dieser Feststellung keinen Anhaltspunkt für den Beginn eines chirurgischen Eingriffs finden. Der Schluß, daß ein Kind seinem Alter entsprechend zu groß ist und deshalb eine Behandlung früher erfolgen müßte, ist nicht zulässig.

Von weit größerer Bedeutung als die Angabe über Größe und Gewicht, ist für diese Problemstellung die Frage: In welcher Wachstumsphase befindet sich das Kind?

Es ist bekannt, daß das Körperwachstum nicht kontinuierlich abläuft, sondern daß es in Schüben verläuft. Werden

nun die Wachstumsveränderungen eines Kindes regelmäßig aufgezeichnet und graphisch dargestellt, so zeigt sich, daß von der Geburt bis zum 4. Lebensjahr die Wachstumsgeschwindigkeit zunächst abnimmt. Dann kommt in der juvenilen Phase das Stadium des präpubertalen Minimums, bei welchem das Wachstum fast zu einem Stillstand kommt, um dann in der Adoleszenzphase zu dem pubertalen Maximum zu kommen. Anschließend fällt die Wachstumsgeschwindigkeit wieder ab, um dann im Erwachsenenalter zum Stillstand zu kommen. Wenn wir also einen Jugendlichen untersuchen, erhebt sich besonders die Frage, in welcher Wachstumsphase befindet er sich.

Der Zeitpunkt des postpubertalen Wachstumstillstandes ist für den Chirurgen dabei von ganz besonderem Interesse. Die Erfahrung lehrt, daß sich manche Kieferfehlbildungen während der Zeit des ausgeprägten Wachstums verstärken. Ähnlich dem Deckbiß oder der Progenie kann man die Dysostosis Otomandibularis als eine ausgesprochene Wachstumsanomalie bezeichnen, die sich zum Zeitpunkt des maximalen Wachstumsschubes verstärkt. Dieser Zeitpunkt unterliegt nun großen individuellen Schwankungen und ist nicht einem bestimmten Lebensalter zuzuordnen. Es ist also auch von großer Wichtigkeit, den Zeitpunkt des pubertalen Wachstumsschubes zu erkennen, um eine Aussage darüber machen zu können, ob nun mit einer weiteren Progredienz oder aber mit einem Stillstand dieser Gesichtsanomalie zu rechnen ist.

Der Zeitpunkt des pubertalen Wachstumsschubes dauert im allgemeinen 2 Jahre. Dies ist ein auffallendes Phänomen, wenn plötzlich die Wachstumsgeschwindigkeit aus einer Zeit des relativen Wachstumsstillstandes auf etwa 10 cm Längenwachstum pro Jahr ansteigt, was der Wachstumsintensität eines 2-jährigen Kindes entspricht. Diesen präpubertalen Wachstumsschub erreichen Mädchen 1 oder 2 Jahre früher als Knaben. Bei Mädchen verläuft dieser Wachstumsschub mit einer durchschnittlichen Zuwachsrate von 8 cm Längenwachstum, was meist weniger intensiv als bei Jungen ist. Darin liegt ja einer der Gründe für den Größenunterschied zwischen erwachsenen Männern und Frauen. Daß Sexualhormone die Wachstumsgeschwindigkeit der langen Röhrenknochen beeinflussen, ist eine bekannte Tatsache, ebenso wie die Feststellung, daß die Wirkung der männlichen und weiblichen Sexualhormone auf den Wachstumsknorpel unterschiedlich ist.

Zusammenfassend läßt sich zu dem Problem Längenwachstum sagen, daß für die Frage nach dem günstigsten Zeitpunkt für die kieferchirurgische Behandlung die Erfassung des individuellen Entwicklungsstandes, der sich im postpubertalen Wachstumsstillstand ausdrückt von zentraler Bedeutung ist. Dieser Zeitpunkt ist demnach in den meisten Fällen der günstigste für eine kieferchirurgische Behandlung, vor allem, wenn skelettale Korrekturen geplant werden, wie sie bei der Behandlung der Dysostosis Otomandibularis

erforderlich sind.

Mit der von B j ö r g (13) 1967 in der Kieferorthopädie eingeführten Handskelettaufnahme besteht heute die Möglichkeit auf einfache und zuverlässige Weise das Wachstumsmaximum und den individuellen Reifestand der Patienten zu beurteilen. B j ö r g (13) konnte zeigen, daß zum Zeitpunkt der Pubertät sichtbare Veränderungen an den Epiphysen der Phalangen einschließlich des ulnaren Sesamoids des Daumens stattfinden. Darauf basierend hat B j ö r g (13) den Zeitraum um die Pubertät in 8 Reifestadien aufgegliedert. Diese Reifestadien unterscheiden sich durch die zunehmende Verschmelzung der Epiphysenfugen der Phalangen und der Differenzierung des ulnaren Sesamoids in der Sehne des Musculus adduktor pollicis. Das letzte Reifestadium, das Rc-Stadium in dem die Epiphyse von Radius und Ulna total verschmolzen sind, signalisiert das Ende des Wachstums. Da die Handskelettaufnahme eine einfache und absolut zuverlässige Methode darstellt, den individuellen Stand der Skelettreife zu beurteilen und sich daraus die allgemeine Wachstumssituation im Gesichtsschädel feststellen läßt, ist sie auch für den Kieferchirurgen von größter Bedeutung.

Im Wissen, daß es sich bei der Dysostosis Otomandibularis um eine Wachstumsanomalie handelt, dieses Krankheitsbild also während des Wachstums eine Progredienz erfährt, kann eine kieferchirurgische Behandlung mit dem Ziel ein bleibendes gutes kosmetisches und funktionelles Ergebnis zu

erhalten nur nach Abschluß des Wachstums der mit dieser Anomalie behafteten Patienten erfolgen. Die Handskelettaufnahme ist hierbei ein unentbehrliches Hilfsmittel, mit deren Hilfe ein verfrühter Eingriff verhindert werden kann.

2. Abweichungen vom regulären Behandlungsbeginn:

Kann nun das Abwarten bis zum Wachstumsstillstand für die Behandlung der Dysostosis Otomandibularis als ein Dogma gelten?

Es darf bei all den Überlegungen, die den richtigen Zeitpunkt des chirurgischen Eingriffes betreffen nicht vergessen werden, daß es sich bei diesem Krankheitsbild um eine Gesichtsdeformität handelt. Das heißt, daß ein eventuelles psychisches Trauma nicht unberücksichtigt belassen werden darf.

Daß ein solches Trauma eintritt, ist durchaus nicht abwegig, vor allem dann nicht, wenn man sich vergegenwärtigt, in welchen Formen dieses Krankheitsbild auftreten kann.

L o n g a c r e (20) wies besonders auf den psychischen Faktor hin und beobachtete, daß jeder Patient mit einer angeborenen Gesichtsmißbildung in irgendeiner Weise unter einem Persönlichkeitskonflikt leidet. Die meisten Kinder können, wenn sie klein sind, aus sich herausgehen und sich freundlich benehmen. Später aber, wenn sie das Elternhaus verlassen und in die Schule gehen, folgen psychische Trau-

men in schneller Reihenfolge. Die Kinder sind meistens kuriose Objekte oder werden bemitleidet. Die Anonymität des Kindes wird dadurch angegriffen und die Selbstsicherheit unterminiert. Einige versuchen ihre Mißbildungen zu verbergen, andere zeigen ihre Anomalität offen zu Tage. Andere wiederum versuchen durch eine besondere Aggressivität ihre Unsicherheit zu vertuschen.

So wurde in einem Zeitungsbericht unter der Schlagzeile "gequältes Mädchen", der Fall eines 18-jährigen Mädchens bekannt, dessen Gesicht von Geburt aus grauenhaft entstellt war und versucht hatte, mit einem verzweifelten Schritt sein Schicksal zu wenden. Sie warf in einer Bank in Seattle mit einem Ziegelstein eine Fensterscheibe ein und wartete dann geduldig bis sie von der Polizei festgenommen wurde. Vor Gericht schilderte dann das Mädchen sein an Torturen reiches Leben.

Als Kind sah das Mädchen so abstoßend aus, daß seine Spielgefährten entweder schreiend davonliefen, oder aber böse Bemerkungen machten. Als das Mädchen in die Schule kam, wurde ihr das Leben zur Qual und wegen der dauernden Hänseleien nahmen die Eltern sie wieder aus der Schule. Wegen der ständigen Verspottung zog sie sich immer mehr aus der Öffentlichkeit zurück und wurde gleichzeitig immer aggressiver. Mehrmals zertrümmerte sie ohne Grund alle möglichen Gegenstände. Bestrafungen wegen Sachbeschädigung fruchteten nicht und erst in der letzten Gerichtsverhandlung erkannte

der Richter das anstehende Problem. Statt einer Strafe ordnete er eine Korrekturoperation an.

Um ein solches psychisches Trauma zu verhindern und dem Kind zu einer normalen Entwicklung zu verhelfen, bevorzugt L o n g a c r e (21) die Operation noch im Vorschulalter. Dabei werden sowohl die knöchernen, als auch die weichteiligen mißgebildeten Strukturen operativ korrigiert. Eine Untersuchung 3 Jahre nach der Operation scheint L o n g a c r e (21) mit dem frühen Behandlungsbeginn recht zu geben. Sowohl die psychische Entwicklung, als auch das äußere Erscheinungsbild waren bei seinen Patienten zufriedenstellend.

K a z a n j i a n (17) schlägt auf Grund seiner Erfahrung eine frühe Rekonstruktion des mißgebildeten Ohres und eine frühe kieferorthopädische Behandlung vor. Die Korrektur der Mandibula sollte jedoch erst nach Durchbruch aller bleibenden Zähne, die Weisheitszähne ausgenommen, erfolgen.

P e e r (27), der sich vorwiegend mit der Rekonstruktion der Ohrmuschel beschäftigte, sieht keine Kontraindikation für eine frühe Korrektur; dieser Meinung schließt sich auch T a n z e r (34) an.

In den von E n t i n (12) beschriebenen Fall wurde der kleine Patient im Alter von 7 Jahren operiert. Es war jedoch im Alter von 14 Jahren eine zweite Operation erforder-

lich, um die weiterhin bestandene Gesichtsasymmetrie zu verbessern.

M a y (22) beschränkte sich bei seiner Behandlung auf die Korrektur der queren Gesichtsspalte. Als wünschenswerten Zeitpunkt für die Korrektur dieser Anomalie gibt M a y (22) das Alter von 6 - 12 Wochen an.

Eine normale Gesichtskontur, die das psychologische Trauma auf ein Minimum reduziert, ist das vorrangigste Ziel der von S t a r k (33) angegebenen Behandlung. Er schloß sich dabei dem Vorschlag von L o n g a c r e (20) an und operierte bei dem von ihm publizierten Fall erstmals in einem Alter von 18 Monaten.

K n o w l e s (19) sieht den günstigsten Zeitpunkt zur Operation im Alter des Zahnwechsels, vorausgesetzt, daß schon genügend bleibende Zähne durchgebrochen sind, um eine stabile Retention des Ergebnisses zu gewährleisten.

Zum Problem der Ohrrekonstruktion wies O b w e g e s e r (25) auf die durch die Operation entstehenden Narbenplatten hin, mit dem Hinweis, daß diese einen zusätzlichen Hemmungs- faktor für das weitere Wachstum, sowie für die Rekonstruktion der Kiefergelenksfunktion und der Korrektur der Ober- und Unterkieferhypoplasie darstellen. Ohrplastiken mit entsprechender Narbenbildung sollten seiner Meinung nach unterlassen werden, bis die erforderliche Konturkorrekturen und

funktionellen Kiefergelenkskonstruktionen beendet sind.

R o b i n s o n (30) begann seine Therapie mit der kieferorthopädischen Behandlung im Alter von 14 Jahren. Ein Jahr später nahm er dann die Korrekturoperation vor.

C o n v e r s e (9) schlägt vor, eine Korrektur in zwei Schritten vorzunehmen. Die erste sollte mit 9 Jahren, die zweite nach Durchbruch aller bleibenden Zähne, also etwa mit 14 Jahren, erfolgen.

P o s w i l l o (28) bringt den Zeitpunkt der Korrektur der Dysostosis Otomandibularis in engen Zusammenhang mit der Pathogenese dieses Krankheitsbildes. Versuche, die funktionelle Matrix zu rekonstruieren, um ein geordnetes und kontinuierliches Wachstum zu erreichen, sind seiner Meinung nach zum Scheitern verurteilt, da es unmöglich ist, die muskulo-periostale Komponente der Wachstumskraft zu rekonstruieren. Es kann daher nur durch wiederholte chirurgische Eingriffe eine gewisse Symmetrie erhalten werden. Zur Korrektur der Dysostosis Otomandibularis schlägt P o s w i l l o (28) folgenden Zeitpunkt vor:

- 1.) Rekonstruktion der Mißbildungen des Ohres zwischen dem 10. und 12. Lebensjahr.
- 2.) Rekonstruktion des Ramus mandibulae, des Jochbogens und des Jochbeines zwischen dem 12. und 15. Lebensjahr.
- 3.) Eventuelle Nachkorrekturen, die sich noch ergeben, soll-

ten zwischen dem 15. und 18. Lebensjahr, das heißt, nach Abschluß des Wachstums erfolgen.

Bei Berücksichtigung des von P o s w i l l o (28) vorgeschlagenen Zeitplans setzt man ein minimales chirurgisches Trauma und produziert dadurch nur geringe Narbenschrinkungen. Außerdem sollte eine myofunktionelle orthodontische Therapie ergänzend herangezogen werden.

Es ist die Überzeugung von B o w d e n (4), daß ungeachtet der Pathogenese dieses Krankheitsbildes eine Cooperation zwischen Kieferorthopäden und Kieferchirurgen bestehen muß. Der Zeitpunkt des Behandlungsbeginnes hängt im wesentlichen vom Ausmaß der Defekte und ihrer Wirkung auf die Psyche des Patienten ab. Die Vorteile einer Frühbehandlung müssen sorgfältig mit einem Abwarten bis zum Wachstumsstillstand abgewogen werden.

Es besteht zweifellos die Gefahr durch einen frühen chirurgischen Eingriff eine Wachstumsstörung zu verursachen. So weist A z z o l i n i (2) auf Störungen im Wachstumsrhythmus des Knochens, sowie auf Skelettdeformierungen im Anschluß an Vernarbungsprozesse der Weichteile hin. Nach seinen Feststellungen weisen der Schädel und in ganz besonderer Weise das Gesicht die größte Tendenz zu solchen postoperativen Deformierungen auf.

D) Zusammenfassung und Prognose:

Zusammenfassung:

Die Dysostosis Otomandibularis ist eine nicht vererbte Gesichtsanomalie.

Anhand Tierversuchen konnte P o s w i l l o (28) zeigen, daß dieses Krankheitsbild von einem focalen regional begrenzten Hämatom verursacht wird.

Grundsätzlich können alle Strukturen des Gesichtes die dem ersten und zweiten Kiemenbogen entstammen betroffen werden.

In seiner schwersten Erscheinungsform zeigt ein Patient mit diesem Symptom Fehlentwicklungen der Mandibula, Macrotomie, Microtie, neuromuskuläre Fehlbildungen, Unterentwicklung des Os temporale, des Os zygomaticum und der Maxilla, quere Gesichtsspalte, sowie Aplasie der Glandula parotis.

Differentialdiagnostisch sind von dem Krankheitsbild der Dysostosis Otomandibularis die occuloauriculovertebrale Dysplasie (Goldenhars Syndrom) und das Treacher-Collins-Syndrom zu unterscheiden.

Der geschichtliche Rückblick zeigt eine kontinuierliche literarische Abhandlung des Krankheitsbildes ab dem 19. Jahrhundert.

Auf Grund der verschiedenen Erscheinungsformen der Dysostosis Otomandibularis können keine festen Richtlinien zu deren Korrektur angegeben werden. Ziel der Therapie ist es, eine stabilisierte Okklusion zu erreichen, dem Patienten eine unbehinderte Funktion des Unterkiefers zu ermöglichen und durch eine Konturrestauration ein symmetrisches Gesicht zu formen, um dem Patienten eine Integration in die soziale Gesellschaft zu erlauben.

Berichte von K a z a n j i a n (17), L o n g a c r e (20), R o b i n s o n (30), R o b i n s o n u n d S t o u g h - t o n (31), S t a r k (33), O b w e g e s e r (25) M a y (22), P e e r (27), C o n v e r s e (9) und T a n z e r (34) beschreiben deren Operationstechniken zur Korrektur der Dysostosis Otomandibularis.

Ein Fallbericht eines 15-jährigen Mädchens mit diesem Krankheitsbild, das an der Klinik und Poliklinik für Kieferchirurgie der Universität Erlangen-Nürnberg operiert wurde, demonstriert die einzelnen Behandlungsschritte und ergänzt die Beschreibungen der übrigen Autoren.

Im letzten Teil der Arbeit wurde der günstigste Zeitpunkt für die therapeutischen Eingriffe diskutiert. Es wurden der reguläre Behandlungsbeginn, sowie Kriterien die eine eventuelle Abweichung von der Norm gestatten würden behandelt. Dabei wurde auch auf Skelettdeformierungen und

Wachstumsstörungen hingewiesen, die durch einen verfrühten chirurgischen Eingriff verursacht worden waren.

Prognose:

Abschließend stellt sich noch die Frage nach der prognostischen Beurteilung der Behandlung des Krankheitsbildes der Dysostosis Otomandibularis.

Die kleine Anzahl von behandelten Fällen hat wahrscheinlich dazu geführt, daß nur wenige Autoren sich eingehend mit der Prognose bei der Behandlung dieser Gesichtsmißbildung befaßt haben. Die Diskrepanz bezüglich des Behandlungsbeginnes, der Behandlungsmethoden und der Zielsetzung bei der Behandlung dieser Mißbildung ist zwischen den einzelnen Operateuren groß. Die erzielten Ergebnisse werden jedoch von ihnen durchwegs als zufriedenstellend oder gut bezeichnet. Benutzt man die Summe der Erfahrungen die die einzelnen Operateure bei der Behandlung der Dysostosis Otomandibularis gesammelt haben als Grundlage einer prognostischen Beurteilung, so kann man den Patienten eine günstige Prognose bezüglich Funktion und Ästhetik geben.

Voraussetzungen dafür sind:

- 1.) Früherkennung des Krankheitsbildes
- 2.) Regelmäßige Kontrollen des Patienten und Zahnsanierungen im Kindesalter
- 3.) Gezielte kieferorthopädische Behandlung
- 4.) Kieferchirurgische Intervention zum richtigen Zeitpunkt

- 5.) Sicherung des operativen Ergebnisses durch kieferorthopädische Apparate und myofunktionelles Training.
- 6.) Stabilisierung der Okklusion durch prothetische Maßnahmen
- 7.) Die Mitarbeit des Patienten, bzw. der Eltern.

Es hat sich gezeigt, daß bei der Behandlung der Dysostosis Otomandibularis ein gutes ästhetisches Resultat hergestellt und beibehalten werden konnte, daß es aber bezüglich der Okklusion und Funktion zur Rezidiven kam. Es bestand die Schwierigkeit das erreichte Ergebnis über einen langen Zeitraum hinweg zu stabilisieren.

Eine sichere Okklusion und eine fortlaufende zahnärztliche Überwachung sind daher unerlässlich. Ebenso sind die psychische Einstellung und die Mitarbeit des Patienten wichtige Faktoren, welche die Prognose entscheidend beeinflussen können.

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

1. Alexander G. and Benesi O. Zur Kenntnis der Entwicklung und Anatomie der kongenitalen Atresie des menschlichen Ohres Monatsschr. Ohrenh. 55 195(1921)

2. Azzolini, A. Die Narbenwirkung auf das Wachstum des Gesichtsschädels; Richtlinien der Wiederherstellungschirurgie. Fortschr.d.Kiefer- und Gesichtschirurgie 4 49-53 (1959)

3. Belluci, R.J. Indications, contraindications an timing of middle ear surgery. Trans Internat. Conf. Diagnosis & Treatment Craniofac.Anom. Edited by J.M. Converse and S. Pruzansky . C.V.Mosby Co. St. Louis (1962)

4. Bowden, C.M. Mandibular Deformity Associated with unilateral absence of the Condyle.J.Oral Surgery 31 469-472 (1973)

5. Brathwaite, F.and Watson,J. A Report on Three Unusual Cleft Lips. Brit. J. Surg.Plastic 2 (1949)

6. Bürger, O. Über einen Fall seltener Mißbildung (Hemignathie)Arch.f. Gynaekol.L XVIII 295 (1903)

7. Canton, E. Arrest of Development of Lower Jaw Combinend with Malformation of External Ear. Tr. Path. Soc. London 12 (1860)

8. Converse, M.J. Correction of the deformity of the mandible in the unilateral otocephalic syndrome Deutsche Zahn-Mund- und Kiefer heilkunde 57 H. 9/10 275-276 (1971)

9. Converse, M.J. On Hemifacial Microsomia Plastic & Reconstr.Surg.51 268-279(1973)

10. Davis, H. J. A Case of Peculiar Deformity of the Lower Jaw in a Girl, Aged 18 Proc. Roy. Soc. Med. VII (Part II Sect. Laryngol 22) (1913-1914)
11. Dugès, Ant. De monopsie et d'aprosopie Rev. Med. Francoise et Etrangère, IV, 407 (1827)
12. Entin, M.A. Reconstruction in Congenital Deformity of the Temporomandibular Component. Schweizer. Mschr. für Zahnheilkunde Vol. 21 461-469 (1958)
13. Fleischer-Peters persönliche Mitteilung
14. Franceschetti, A. and Klein, D. A new hereditary Syndrome Acta opht. 27 143 (1949)
15. Gorlin and Pindborg Syndroms of the Head and Neck 261-263 (1964)
16. Grabb, W.C. The first and second Branchial Arch Syndrome Plastic & Reconstr. Surg. 36 485-508 (1965)
17. Kazanjian, V.H. Congenital Absence of the Ramus of the Mandible J. Bone & Joint Surg. 21 761-772 (1939)
18. Kirrmission, E. Sur un cas d'absence de lat branche montante du maxillaire inferieur du cote droit avec atrophie de la face du meme cote. Compt. Rend. Seoc. d. Obset. Gynec. Paediat. IV 153 (1902)
19. Knowles, C.C. Cephalometric Treatment Planing and Analisis of Maxillary Growth Following Bone Grafting to the Ramus in Hemifacial Microsomia. Dent. Pract. Bristol 17, 28-38 (1966)
20. Longacre, J.J. The early versus the late Reconstruction of Congenital Hypoplasias of the Facial Skeleton and Skull. Plastic & Reconstr. Surg. 27 489-504 (1961)

21. Longacre, J.J. The Surgical Management of First and Second Branchial Arch Syndromes. Carniofacial Anomalies, Pathogenesis and Repair. J.B. Lippincott Company, Philadelphia 243-256 (1968)
22. May, H. Transverse Facial Cleft and their Repair. Plastic & Reconstr. Surg. 29 240-249 (1962)
23. Mc Kenzie, J. The First Arch Syndrome Develop. Med. Child. Neurol. 8 55-65 (1966)
24. Moos, S. Steinbrügge, H. Anatomic-pathological Conditions in a case of Malformation of the Right Ear. Arch. Otol. 10 54-59 (1881)
25. Obwegeser, H. Zur Korrektur der Dysostosis Otomandibularis Schweizer. Mschr. für Zahnheilkunde 80 311-340 (1970)
26. Ogston, A. On Congenital Malformation of the Lower Jaws. Glasgow Med. J. VI 289 (1874)
27. Peer, A.L. Reconstruction of the Auricle with diced Cartilage Grafts in a Vitallium Ear Mold. Plastic & Reconstr. Surg. 3 653-666 (1948)
28. Poswillo, D. Otomandibular Deformity: Pathogenesis as a Guide to Reconstruction J. max. fac. Surg. 2 64-72 (1974)
29. Pruzansky, S. Clinical studies on first and second branchial arch syndromes (hemifacial microsomia) Goldenhars syndromes and mandibulo-facial dysostosis. Trans. Internat. Conf. Diagnosis & Treatment Craniofac. Anom. Edited by J.M. Converse and S. Pruzansky V. Mosby Co. St. Louis. (1974)
30. Robinson, M. Congenital Absence of the Ramus of the Mandible: Report of Case J. Oral Surg. 31 302-304 (1970)

31. Robinson M. and Stoughton,D. Surgical-orthodontic treatment of a case of hemifacial microsomia. Amer. J. Orthodont 57 287-292 (1970)
32. Rocher H.L. Et Fischer,H. L'agenesie unilaterale et congenital du corps du maxillaire inferieur. J. de Med. de Brodeaux LIX 611 (1929)
33. R.B. Stark und D.E. Saunders The first Branchial Syndrome, Plastik & Reconstr. Surg. 29 229-239 (1962)
34. Tanzer, R.C. Total Rekonstruktion of the External Ear. Plastic & Reconstr. Surg. 23 1-15 (1959)
35. Tomes, C.S. Description of a lower jaw,the development of the left ramus which has been arested. Trans. Odont. Soc. of Great Britain IV 130 (1871-1972)

Herrn Professor Dr. Dr. E. Steinhäuser
danke ich aufrichtig für seine wertvollen
Anregungen und für die Unterstützung bei
der Durchführung meiner Arbeit

L E B E N S L A U F

Am 15. Mai 1948 wurde ich als Sohn des Zahntechnikers Josef Jakubowicz und seiner Ehefrau Jenti Jakubowicz, geborene Schwarzberg, in Georgensgmünd, Kreis Schwabach geboren.

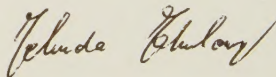
Ich besitze die deutsche Staatsangehörigkeit und bin jüdischen Glaubens.

Von 1954 bis 1958 besuchte ich die Volksschule, anschließend das Humanistische Gymnasium Straubing.

1960 wechselte ich in die 2. Klasse des Mathematisch-Naturwissenschaftlichen Gymnasiums der Hans-Sachs-Schule in Nürnberg über. 1969 legte ich das Abitur am Hardenberg Gymnasium in Fürth / Bay. ab.

Vom 1.7. 1969 bis 1.7.1970 wurde ich als Zahntechniker in einem Dental-Labor ausgebildet. Im gleichen Jahr begann ich an der Universität Erlangen-Nürnberg mit dem Studium der Zahnmedizin. Hier bestand ich im April 1973 die zahnärztliche Vorprüfung.

Am 2. Dezember 1975 habe ich mein Studium an der Universität Erlangen-Nürnberg mit dem zahnmedizinischen Staatsexamen abgeschlossen.



Jehuda Israel Jakubowicz

Copy-Center 2000

852 ERLANGEN · Obere Karlstr. 30
Tel. 09131-26197